

Ein Fall

von

Atresie der arteria pulmonalis.

Inaugural-Dissertation,

welche unter

**Zustimmung der hochlöblichen medicinischen
Facultät zu Marburg**

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

einreicht und

am 12. August 1880

öffentlich vertheidigen wird

Emil Paul Christian Schantz

aus Obersuhl.



MARBURG.

Druck von C. L. Pfeil.

1880.

Seinem theuren Bruder

dem praktischen Arzt

Dr. med. Schantz

zu Achim

in Liebe gewidmet

vom

Verfasser.

Die Stenosen und die mit Stenose verbundenen Insufficienzen der Klappenapparate des rechten Herzens beruhen zumeist auf intrauterinen Erkrankungen. Diese congenitalen rechtsseitigen Affectionen sind, obwohl schon vielfache Beobachtungen und zahlreiche Abhandlungen darüber in der Literatur vorliegen, doch immerhin so selten, dass jede derartige Anomalie die Aufmerksamkeit und das Interesse des Arztes in Anspruch nehmen muss. Die häufigsten und wichtigsten congenitalen rechtsseitigen Stenosen kommen am Ostium der arteria pulmonalis vor. Es sind in der Literatur über 150 Fälle von angeborener Stenose des ostium arteriosum dextrum verzeichnet und es gestalten sich bei den am genauesten beschriebenen und prägnantesten Fällen die klinischen Erscheinungen wesentlich folgendermassen:

Bei sämmtlichen Fällen findet sich eine mehr oder minder ausgeprägte Cyanose, die theils an einzelnen Körperstellen, wie an den Lippen, Nasenspitzen und den kolbig verdickten Endgliedern der Finger, theils in hochgradigen Fällen über den ganzen Körper verbreitet ist und ihre Ursache zumeist in einer Stauung und Anhäufung des Blutes in den Venen und in einer unvollständigen Oxydation des Blutes in den Lungen hat¹⁾. Mit der Cyanose hängt zusammen kühle Haut und grosse Empfindlichkeit des Körpers gegen äussere Einflüsse, nament-

1) Bamberger, Herzkrankheiten, pag. 387.

lich Kälte. Die Hemmung der Blutcirculation führt zu einer strotzenden Fülle der Körpervenien, während die Arterien wenig gefüllt sind und der Radialpuls sich klein und schwach anfühlt. Die übrigen physikalischen Erscheinungen bestehen in Verlagerung und häufig Verbreiterung des Herzstosses nach rechts, Vergrösserung der Herzdämpfung durch Hypertrophie des rechten Ventrikels und einem bei aufgelegter Hand bemerkbaren systolischen Schwirren.

Durch die Auscultation nimmt man ein lautes systolisches, in die Diastole sich fortsetzendes Geräusch wahr, erzeugt durch das Hindurchpressen des Blutes durch das verengte Ostium. Man hört es am deutlichsten an der Herzbasis, im zweiten linken Intercostalraum.

Zu den hauptsächlichsten subjectiven Beschwerden gehören erschwerte und oberflächliche Respiration, Oppressionsgefühl, das sich bei geringer Anstrengung bis zur grössten Athemnoth steigern kann, bei Kindern oft mit Krämpfen verbunden ist.

Die diesen klinischen Symptomen zu Grunde liegenden anatomischen Veränderungen gestalten sich genetisch verschieden, je nach der Zeit ihrer früheren oder späteren Entwicklung im Verlauf des intrauterinen Lebens. Danach theilt Kussmaul¹⁾ die Stenosen in zwei grosse Klassen:

Die erste Klasse umfasst die Fälle, in welchen die angeborene Verengerung aus jener Zeit des fötalen Lebens datirt, zu der die Kammerscheidewand noch unentwickelt oder im Wachsthum begriffen war. Hierbei resultirt immer ein Defect im Septum der Kammern. Bei der zweiten Klasse hat sich die primäre Stenose gebildet als die Scheidewand zwischen den Kammern schon vol-

1) Kussmaul, über angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Zeitschr. für rationelle Medicin. Bd. 26. pag. 116.

lendet war und demgemäss auch bei der anatomischen Untersuchung intact gefunden wird. Diese letzteren Fehler können erst nach der siebten Woche des Fötal-lebens entstanden sein, da nämlich von dieser Zeit an das Septum Ventriculorum entwickelt ist ¹⁾).

Hinsichtlich des Sitzes der Stenose theilen sich die bekannten Fälle in solche, welche die Verengerung im eigentlichen Arterienlumen oberhalb der Klappen zeigen, ferner in solche, bei denen die Zone der Semilunarklappen verengt erscheint. Endlich kann der Conus arteriosus unterhalb der Klappen Sitz der Verengerung sein, indem er entweder in toto verkümmert oder nur an seiner Spitze verengt ist oder gar durch einen Muskelring von dem Ventrikel so abgeschnürt ist, dass ein überzähliger dritter Ventrikel resultirt.

Das Foramen ovale wird fast in allen Fällen von Stenose des Ostium arteriosum dextrum offen gefunden. Unter 82 von Hermann Meyer ²⁾ zusammengestellten Fällen ist es nur viermal geschlossen. Der Ductus Botalli findet sich ebenso häufig geschlossen als durchgängig.

Das Verhalten der übrigen Theile des Herzens bei derartigen Klappenfehlern unterliegt den grössten Schwankungen und es theilen sich in dieser Richtung die Fälle wieder in einfache Stenosen und combinirte. Erstere stellen solche dar, bei denen die Stenose allein das primäre Leiden war, von dem erst secundär die anderen Anomalien ausgingen. Bei den combinirten Fehlern aber finden sich mehrere primäre Anomalien mit ihren Folgezuständen ein, die sich oft gegenseitig modi-

1) Kölliker, Entwicklungsgeschichte. pag. 913.

2) Hermann Meyer, über angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Virchow, Archiv für pathol. Anatomie, Physiologie und klinische Medicin. Bd. 10. pag. 497.

ficiren können. Kussmaul ¹⁾ unterscheidet hier folgende Combinationen:

1) Die mit theilweiser Persistenz des Truncus arteriosus communis, wobei die Lungenarterie gar nicht von der Aorta getrennt wird.

2) Combination mit Cor biloculare. Hier fehlen die Scheidewände im Inneren des Herzens und die Scheidung des Truncus communis ist unvollständig.

3) Combination mit einfachem Ventrikel, in welchem höchstens eine Scheidewand angedeutet ist und mit bald mehr bald weniger vollständig in zwei Hälften geschiedenem Atrium. Cor triloculare biatriatum.

4) Combination mit getheiltem Ventrikel bei einfachen Atrium. Cor triloculare biventriculare.

5) Combination mit besonderen Anomalien in der Stellung der beiden grossen Arterienstämme des Herzens. Die wichtigsten hier vorkommenden Anomalien sind: A. Transposition der grossen Arterienstämme, B. Ursprung der Lungenarterien aus dem linken Ventrikel, der Aorta aus beiden. C. Ursprung der Aorta aus dem rechten Ventrikel, der Lungenarterie aus beiden Ventrikeln. D. Lageumkehrung der grossen Arterienstämme in der medianen (sagittalen) Richtung mit Ursprung derselben aus dem linken Ventrikel. E. Lageumkehrung der grossen Arterienstämme in der medianen Richtung mit Ursprung der Aorta aus beiden Ventrikeln, der Lungenarterie aus dem rechten.

6) Combination mit primären Fehlern anderer Herzostien. A. Combination mit primären Fehlern des Ostium atrio-ventriculare dextrum, erstens mit rudimentärer Entwicklung der Valvula tricuspidalis, zweitens mit Stenose und Atresie des Ostium venenosum dextrum. B. Combination mit Stenose und Atresie des Ostium atrio-ventri-

1) Kussmaul, über angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterien-Bahn. Zeitschrift für rationelle Medicin. Bd. 26. pag. 107.

culare sinistrum. C. Combination mit Stenose des Ostium arteriosum sinistrum.

Eine Compensation aller solcher Stenosen tritt entweder gar nicht ein, in welchen Fällen schon bei derartigen Herzfehlern geringeren Grades die klinischen Erscheinungen sehr augenfällige sein können oder die Circulationsstörung wird mehr oder weniger ausgeglichen, zuweilen so vollkommen, dass die betreffenden Stenosen weder subjectiv noch klinisch nachweisbare Störungen verursachen. In solchen Fällen wird der Ausgleich in folgender Weise bewirkt:

Durch die compensatorischen Oeffnungen, die sich im Septum Ventriculorum oder im Septum der Vorhöfe oder in beiden zugleich vorfinden, gelangt das im rechten Herzen angesammelte Blut in den linken Ventrikel, der, weil er sein Blut von zwei Seiten her empfängt, gewöhnlich dilatirt angetroffen wird. Von der Aorta aus wird das Blut immer entweder durch den offenen Ductus Botalli den Lungenarterien zugeführt oder es finden sich, falls diese Bahn verschlossen, andere collaterale Wege, durch welche ein relativ gleichmässiger Kreislauf vermittelt werden kann. So treffen wir häufig bedeutend erweiterte Bronchialarterien an, welche im Stande sind, eine genügende Menge Blut den Lungen zuzuführen. Durch die auch normal bestehenden anastomotischen Verbindungen dieser Bronchialarterien mit den Verzweigungen der Pulmonalis werden letztere mit Blut versorgt und so eine zur Oxydation vollständig genügende Circulation in den Lungen hergestellt. In wenigen Fällen hat man statt der Bronchialarterien die arteriae oesophageae in gleicher Weise eintreten gesehen oder auch besondere, normal nicht existirende Verbindungsäste zwischen der Aorta und der Pulmonalis angetroffen. Auf diese Weise kann das durch die Stenose der Pulmonalis gegebene Circulationshinderniss sehr ausgiebig ausgeglichen und

der kleine Kreislauf noch lange Zeit nach der Geburt reichlich gespeist werden.

Einen nur in quantitativer Beziehung höheren Grad der Anomalien als die congenitalen *Stenosen* stellen diejenigen Fälle dar, bei denen das Ostium arteriosum dextrum vollständig verschlossen ist. Diese Herzfehler bieten ein noch grösseres Interesse dar als die *Stenosen*, einmal weil sie weit seltener als jene sind, dann auch weil die Circulationsstörungen bei ihnen noch erheblicher sein müssen und damit die klinischen Symptome noch prägnanter hervortreten.

Die meisten derartigen in der Literatur verzeichneten Fälle zeichnen sich durch Defect im Septum Ventriculorum aus, gehören also hinsichtlich der Zeit der Entstehung des Verschlusses in die bei den *Stenosen* erwähnte erste Klasse. Die sonstigen anatomischen Veränderungen, die sich bei derartigen Atresien vorfinden, sind ganz analog den bei den *Stenosen* erwähnten und können wir auch hier die Eintheilung in einfache und combinirte Atresien bestehen lassen. Hingegen zeigt sich in symptomatischer Beziehung mancher Unterschied zwischen den Atresien und *Stenosen*, indem bei ersteren die Symptome des Leidens viel früher, in der Regel gleich nach der Geburt oder in den ersten Lebenstagen auftreten und von vornherein einen bedenklicheren Charakter zeigen. Bei den *Stenosen* am Ostium der Pulmonalis kann das Leben sehr lange Zeit ohne auffallende Symptome, ja in einigen Fällen in Folge der oben erwähnten guten Compensation sogar ohne jegliche Beschwerde bestehen, bei den Atresien ist ein solches Verhalten aber bis jetzt noch nicht beobachtet.

Die Lebensdauer ist in diesen Fällen eine viel geringere. Von 25 derartigen Fällen starben 14 Individuen im ersten Lebensjahr und zwar zehn schon in den ersten sechs Monaten, fünf in dem Zeitraum vom ersten

bis fünften Jahr, drei bis zum 20. Jahr, zwei im 21. und 37. Lebensjahr ¹⁾).

Von diesen Atresien der arteria pulmonalis mit offenem Septum Ventriculorum treten in genetischer wie symptomatologischer Beziehung diejenigen scharf hervor, bei welchen das Septum Ventriculorum bei der anatomischen Untersuchung verschlossen gefunden wird. Diese sind nicht wie jene in den ersten Wochen des Fötallebens entstanden und nicht zu den sogenannten Hemmungsmissbildungen zu rechnen, sondern sie verdanken einer in der späteren Zeit des intrauterinen Lebens entstandenen Endocarditis ihren Ursprung, welche bei schon vollendeter Bildung des Herzens die normal entwickelten Klappen zu vollständigem Verschluss brachte. Ein derartiger höchst interessanter Fall wurde mir durch Herrn Dr. Schottelius übergeben, welchem ich an dieser Stelle für die freundliche Unterstützung bei der Ausarbeitung desselben meinen besten Dank ausspreche.

Die krankengeschichtlichen Notizen, welche ich Herrn Dr. med. Reuss in Würzburg verdanke, sind folgende:

Barbara Burger wurde am 17. März 1877 als viertes Kind gesunder Eltern in Würzburg geboren. Die Entbindung erfolgte ohne erhebliche Schwierigkeiten und verlief für die Mutter in vollständig normaler Weise. Das Kind fiel bereits bei der Geburt durch dunkel-blau-rothe Farbe auf, ohne dass übrigens beängstigende Erscheinungen vorhanden waren, welche die sofortige Zuziehung des Arztes nöthig erscheinen liessen. Erst am 9. April, nachdem das Kind 3 Wochen alt war, wurde Herr Dr. med. Reuss herbeigerufen. Derselbe fand das übrigens gut entwickelte und wohlgenährte Kind tief violett, fast schwarzblau gefärbt, in einem nahezu asphyctischen Zustand vor. Es mussten sofort starke Reizmittel, schliess-

1) Ziemssen, Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie. Bd. 6. S. 294.

lich sogar Elektrizität angewandt werden, um bei dem immer kühler werdenden, fast scheidtödtten Kinde Herzschläge und Respirationsbewegungen auszulösen. Nachdem für den Augenblick der im höchsten Grade Besorgniss erregende Zustand gebessert war, wurde die Vermuthung, dass es sich um einen angeborenen Herzfehler handle, auch auscultatorisch vorläufig festgestellt, indem ein lautes systolisches Geräusch an der der Pulmonalis entsprechenden Stelle wahrgenommen wurde. Vierzehn Tage lang musste täglich die Faradisation der nervi Phrenici vorgenommen werden, da sich in der ganzen Zeit die bereits früher von den Eltern beobachteten Athembeschwerden und Ohnmachtsanwandlungen des Kindes in bedenklicher Intensität wiederholten. Nach dieser Zeit traten diese Symptome bei äusserst vorsichtiger Behandlung des Kindes in den Hintergrund, sodass dasselbe vorläufig aus der ärztlichen Behandlung entlassen werden konnte, nachdem der Arzt die Eltern auf die bedenkliche Situation wiederholt aufmerksam gemacht hatte. Im Spätsommer desselben Jahres brachten die Eltern das Kind in die Sprechstunde des Herrn Dr. Reuss, um in dem allerdings noch cyanotischen im Allgemeinen jedoch wohlgenährt und frisch aussehenden Kinde den Gegenbeweis der vor einigen Monaten gestellten trüben Prognose vorzuführen. Bei dieser Gelegenheit wurde die nunmehr grössere Patientin abermals genau untersucht und es liess sich jetzt mit voller Sicherheit aus dem lauten systolischen der arteria pulmonalis entsprechenden Geräusch die Diagnose auf Verengung der Lungenschlagader stellen. Ende Januar und Anfangs Februar 1878 litt das immerhin noch livid blaue Kind längere Zeit an heftiger Bronchitis, welche wiederum zu den ernstesten Befürchtungen Veranlassung gab. Dieselbe wurde jedoch schliesslich durch entsprechende Therapie und ganz besonders vorsichtiges Allgemeinverhalten überwunden,

worauf die Kleine den folgenden Sommer ohne besondere Beschwerde verlebte und sich ihrem Lebensalter entsprechend entwickelte. Immer jedoch war eine bläuliche Hautfärbung, kühle Körperoberfläche, Cyanose der Lippen und Nägel, starkglänzende Pupille auch für Laien in auffallender Weise zu constatiren, und stets war grosse Empfänglichkeit für Erkältung und Catarrhe vorhanden. Im December 1878 herrschte in Würzburg eine ausgebreitete und schwere Masernepidemie. Von dieser Krankheit wurden zunächst die Geschwister unserer Patientin befallen und auch schliesslich abermals unter besonders heftiger Bronchitis das herzkranke Kind ergriffen. Kurz nach dem Erblassen des Morbillenexanthems steigerte sich bei Barbara Burger die Bronchitis zur Broncho-Pneumonie, welche nach und nach in völlige Infiltration des rechten Unterlappens ausartete und unter den schwersten Erscheinungen verlief. Die hierbei auftretende Dyspnoe war so stark, dass wiederholt zur Faradisation der Phrenici geschritten wurde. Nachdem am 10. Tage der Krankheit ein Fieberabfall stattfand, steigerte sich am 16. Januar nach mehrmaligem Erbrechen die Temperatur der Kranken bis auf 40 Grad und blieb mit geringen Schwankungen auf dieser Höhe. Gleichzeitig stellten sich Krämpfe ein, Contrakturen der Extremitäten mit Nackenstarre, Stokes'sches Athmen, später Schielen und am 23. Januar 1879 erfolgte der Tod.

Die Section wurde am 24. Januar Morgens vorgenommen und war der Befund folgender:

Wohlgebildetes gutgenährtes Kind, blass livide Hautdecken, cyanotische Lippen, Zehen und Finger, wohlgewölbter Thorax, die Rippenbögen in der Richtung der Insertion des Zwerchfelles eingebogen, Abdomen leicht aufgetrieben, intensive Todtenstarre, weite etwas nach innen gerichtete Pupillen, leichtes Vortreten der Bulbi, die Zunge etwas geschwollen, liegt unmittelbar den vorderen, bereits

vorhandenen Zähnen an. An den abhängigen Theilen des Körpers eben erkennbare diffuse Todtenflecke. Bei der Durchschneidung der Kopfschwarte entleert sich aus zahlreichen Venen dunkelflüssiges Blut, das Schädeldach mit der Dura mater verwachsen, symmetrisch, Diploe stark entwickelt, blutreich. Im Sinus longitudinalis reichlich weicher, schwarz-rother Cruor. Die Subarachnoidealräume an der Convexität des Gehirns mit leicht getrübter Cerebro-Spinalflüssigkeit stark gefüllt, sodass besonders in der Richtung der grösseren Venen die Gyri auseinandergedrängt und unter der getrübten Bedeckung kaum zu erkennen sind. An der Grenze zwischen Parietal- und Frontallappen rechterseits mehrfach miliare Knötchen erkennbar. Bei der Herausnahme des Gehirns entleert sich unter dem Tentorium hervor eine grössere Quantität gleichfalls leicht getrübter und gelblich durchscheinender Flüssigkeit. In dem zwischen Chiasma nervorum opticorum und Pons ausgespannten Theil der weichen Hirnhaut zahlreiche miliare Tuberkel erkennbar. Dieselben zeigen sich besonders massenhaft im Verlauf der arteria fossae Sylvii bis zur Insel hin, auch im Bereich der arteriae cerebelli inferiores finden sich längs der arteriellen Gefässe miliare Tuberkel in grösserer Menge. Die Eruption ist im Allgemeinen gleichmässig über die ganze Basis ausgebreitet. Sämmtliche Nerven sind eingebettet in sulziges, vereinzelte miliare Tuberkel enthaltendes Arachnoidalgewebe. Die Seitenventrikel und der dritte Ventrikel wenig über die Norm erweitert und mit leicht getrübtem Liquor gefüllt, das Ependym stark glänzend, gequollen, die plexus chorioidei und das Velum zeigen neben starker Blutfülle der grösseren Venen gleichfalls miliare Tuberkel in grösserer Anzahl. Im vierten Ventrikel keine besonderen Veränderungen. Die Consistenz des Gehirns fast zerfliessend weich, die blasse Rinde kaum von der starkglänzenden Marksubstanz dif-

ferenzirt. Aus den durchschnittenen grösseren Venen entleeren sich dunkelflüssige Blutstropfen. Aehnlich verhalten sich die inneren Theile der centralen Gangliennmassen und der Kleinhirnhemisphären. Aeltere locale Heerderkrankungen im Gehirn nirgends vorhanden. Die Sinus der Basis sowie die grösseren Venen der weichen Hirnhäute sind mit flüssigem Blute und reichem Cruor prall gefüllt.

Nach Eröffnung der Bauchhöhle sieht man die Dünndarmschlingen im oberen Theile vom Netz bedeckt leicht meteoristisch aufgetrieben mit blasser glänzender Serosa vorliegen. Die Ileo-Coecalklappen und der Magen stärker aufgetrieben. Die Leber ragt mit dunkel-braun-rothem Rande nach dem processus xiphoideus zu etwa ein Finger breit unter dem Rippenbogen hervor. Stand des Zwerchfells beiderseits gleich hoch.

Nach Herabnahme des Sternums sieht man das Pericardium in einer die Norm um das Doppelte überschreitenden Ausdehnung vorliegen, die Thymusdrüse blutreich, abgeplattet, etwa taubeneigross, beide Lungen frei in der Pleurahöhle, die rechte nur wenig collabirt ragt mit geröthetem etwas stumpfem Rande in der Höhe des zweiten Intercostalraumes fast bis zur Mittellinie des Körpers vor. In der rechten Pleurahöhle ein Esslöffel voll gelbröthlich getrübler Flüssigkeit. Der rechte Unterlappen und der hintere Theil des rechten Oberlappens fühlen sich fast teigig an, die linke Lunge elastisch weich. Die Brustorgane werden bis zum Zwerchfell behufs näherer Präparirung herausgenommen und folgt deren Beschreibung weiter unten. Im hinteren Mediastinum mehrere über bohngengrosse Lymphdrüsen, von denen eine vollständig, eine andere zum Theil verkäst erscheint.

Die Milz von annähernd normaler Form auf das Doppelte vergrössert, von schwarz-blauer Farbe, lässt auf dem Durchschnitt in sehr dunkler fester Pulpa die Follikel

als hirsekorngrösse, weisse Knötchen deutlich erkennen. Tuberkel sind in derselben makroskopisch mit Sicherheit nicht zu erweisen. Ebenso zeigt die Leber ausser starker venöser Blutfüllung und allgemeiner Vergrösserung des Organes keine besonderen Veränderungen.

Die Gallenblase mit braun - schleimiger Galle stark gefüllt.

Die linke Niere lässt sich mit glatter blassbrauner Oberfläche leicht aus ihrer zarten Kapsel auslösen. Auf dem Durchschnitt erscheint die Rindensubstanz blasser als die dunkel braunrothe Marksubstanz. Die Venen an der Grenze zwischen Mark- und Rindensubstanz besonders stark mit dunkelflüssigem Blut gefüllt. Miliare Heerderkrankungen nicht zu constatiren. Die rechte Niere verhält sich ebenso wie die linke.

Die Mesenterialdrüsen sind geschwollen, zeigen stark glänzende blassgraue Schnittflächen, auf denen man Verkäsungen und erweichte Stellen nirgends erkennen kann. Die solitären und conglomerirten Follikel des Darmes sind in toto gleichmässig geschwollen und treten überall als erhabene, feste Körnchen unter der blassen Darm-schleimhaut hervor. Im Darm, der im Uebrigen normal ist, findet sich leicht gallig gefärbter schleimiger Inhalt.

Die übrigen Organe des Körpers zeigen keine besondere Veränderungen.

Die genauere Section der Brustorgane ergibt folgenden Befund:

Das Herz liegt in normaler Weise zwischen beiden Lungenflügeln ausgebreitet, von denen der rechte am unteren Theil fest und infiltrirt erscheint und kann in seiner linken Hälfte von dem weit nach rechts hinüberreichenden linken Lungenflügel ganz bedeckt werden. Es besitzt in leichtem Grade eine quadratische Form und misst von der Spitze bis zur Basis 11 cm., von rechts nach links in der Höhe der Basis 9,2 cm.

Der rechte Vorhof ist bedeutend dilatirt, seine Wandungen oben dünn, nur 1 mm. im Dickendurchmesser, unten nach dem rechten Ventrikel zu an Mächtigkeit zunehmend, wo sie über der Insertion der Tricuspidalis 6,5 mm. im Dickendurchmesser betragen. Das Ostium venosum dextrum etwas verengt, nur für ein Bleistift noch durchgängig. Die Zipfel der Tricuspidalis deutlich verkürzt, gleichmässig verdickt, an den freien Rändern etwas gewulstet und mit mehreren hirsekorngrossen warzenförmigen Excrescenzen besetzt. Das Septum atriorum dünn, membranartig, zeigt in seiner Mitte das offene Foramen ovale, dessen grösster Durchmesser 7 mm. beträgt.

Der rechte Ventrikel ist äusserst eng und in seinem Volum über das Doppelte kleiner als der dilatirte Vorhof. Seine Wandungen fest, überall von gleicher Stärke, haben einen Dickendurchmesser von 7 mm. Die Trabeculae carneae des rechten Ventrikels sind stark entwickelt und bilden namentlich in der unteren Hälfte balkenartige hervorspringende Muskelbäuche.

Das Septum Ventriculorum ist dick und fest und zeigt nirgends eine Oeffnung. Die Sehnenfäden der Tricuspidalis theilweise verwachsen, andererseits verdickt und verkürzt, zeigen eine grösste Länge von $1\frac{1}{2}$ —2 mm. Nach dem Conus arteriosus zu verjüngt sich der rechte Ventrikel trichterartig und schliesst in der Höhe des Semilunarklappen mit einem festen, sehnigen Diaphragma ab. Beschaut man diesen nach oben schmaler werdenden und in den Ursprung der arteria pulmonalis hineinragenden Blindsack von oben durch die aufgeschnittene Pulmonalis, so erkennt man die 3 Sinus Valsalvae durch leistenartige, den Schliessungsrändern der Semilunarklappen entsprechende Vorsprünge von einander getrennt; die Klappensegel vollkommen normal entwickelt, an der Stelle der noduli Arantii fest mit einander verwachsen. Die arteria pulmonalis ist vollkommen normal, misst in

ihrem Ursprung 34 mm. und zeigt auch in ihrem weiteren Verlauf keine Einschnürung oder Verklebung. Zwei cm. über den Semilunarklappen erblickt man eine 3 mm. im Durchmesser betragende kreisrunde Oeffnung, die Pulmonalmündung des Ductus Botalli, durch welche man in die Aorta gelangt. Der linke Vorhof etwas dilatirt mit dünnen membranartigen Wandungen. Das Ostium venosum sinistrum vollkommen normal, die Mitralis gut entwickelt. Der linke Ventrikel ebenfalls etwas dilatirt von doppelt so grossem Volumen als der rechte. Seine Wände überall gleichmässig fest und derb, an der Basis 8,5, an der Spitze 5 mm. im Durchmesser betragend. Die Papillarmuskeln der Valvula mitralis sind in leichtem Grade hypertrophisch, im Uebrigen Alles normal. Das Ostium arteriosum sinistrum von normaler Weite, seine Klappen gut entwickelt. Die Aorta misst an ihrem Ursprung 33 mm. und zeigt nirgends abnormes Verhalten. An der Abgangsstelle des Ductus Botalli bildet sie eine weite Ausbuchtung, welche sich bis zur angegebenen Pulmonalmündung hin verjüngt.

Die angegebenen Masse hinsichtlich der Weite der Gefässe kommen den durch die Beneke'schen Messungen¹⁾ aufgestellten Normalmassen ziemlich gleich. Nach letzteren beträgt am Herzen eines zweijährigen Mädchens der Umfang der Pulmonalis 35,5, der Aorta 33,2 über den Klappen gemessen.

Auf dem Durchschnitt zeigt die rechte Lunge nur in der oberen Hälfte des Oberlappens normalen Luftgehalt, während der übrige Theil des Oberlappens sowie der ganze Unterlappen catarrhalisch pneumonisch infiltrirt erscheint. Daneben finden sich durch das ganze Lungenparenchym verbreitet vereinzelte miliare, festere Knötchen. Letzteren Befund zeigt auf den Durchschnitt auch

¹⁾ Beneke: Ueber das Volumen des Herzens. 1879. pag. 12.

die im übrigen lufthaltige, aber blutreiche linke Lunge. In den Bronchen reichlich catarrhalisches Sekret, die Gefässe überall frei.

Das betreffende Präparat ist der Sammlung des pathologischen Institutes zu Marburg übergeben.

Wie schon erwähnt, sind in der Literatur unter der grossen Zahl rechtsseitiger Herzfehler nur sehr wenig verzeichnet, die dem eben geschilderten Falle in genetischer und anatomischer Beziehung vollkommen entsprechen. So finden sich bei Peacock¹⁾, der 99 Fälle von congenitaler Stenose und Atresie des Ostium arteriosum dextrum gesammelt hat, nur 5 Beobachtungen von Atresie der Lungenarterienbahn mit verschlossenem Septum ventriculorum zusammengestellt¹⁾. Ausser diesen finden sich in der neueren Literatur nur noch 3 weitere derartige Herzfehler beschrieben, denen noch zwei andere in der Literatur verzeichnete hinzuzufügen sind²⁾.

1) Ein Fall, welcher in den Oesterreichischen medicinischen Jahrbüchern (Heft 3) von Wilhelm Raab beschrieben worden ist, bei dem es sich um Atrophie und Atresie der Lungenarterie mit Verkümmern des rechten Ventrikels bei einem Mädchen handelt, welches 19 Tage nach der Geburt unter den Symptomen eines hochgradigen Herzfehlers starb. Es stellte sich vom 11. Tage drohendes Lungenödem ein, am 13. Tage Cyanose des ganzen Körpers, sodass die Diagnose eines Herzfehlers sicher gestellt werden konnte. Am 18. Tage nach der Geburt steigerte sich die Dyspnoë in so hohem Grade, dass am folgenden Tage der exitus letalis erfolgte. Die Section ergab:

1) Th. B. Peacock, On malformations etc. of the heart. London 1858

2) Kussmaul. Ueber angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Zeitschrift für rationelle Medicin Bd. 26. pag. 140.

Stenose des ostium venosum dextrum, Dilatation des rechten Vorhofs mit Verkümmern der Klappen der Tricuspidalis und der Ventrikelhöhle. Hypertrophie der rechtsseitigen Herzmuskulatur und vollständige Atresie des conus arteriosus dexter. Das Foramen ovale war offen, daneben fand sich noch ein kleiner Defect im Septum atriorum, dagegen war die Kammercheidewand vollständig intact. Ueber das Verhalten des Ductus Botalli wird nichts angegeben.

Hieran schliesst sich noch eine Beobachtung von Thomson und Turner bei einem 22 Jahre alten Menschen, der von ihnen an Herzfehler behandelt wurde. Dieses Herz zeigte bei der Section folgende Beschaffenheit:

Die halbmondförmigen Klappen der Lungenarterie sind bis zur Verschliessung mit einander verwachsen. Die Lungenarterie selbst ist oberhalb dieser Verschliessung von kleinem Umfang und hat dünne Wandungen. In der ovalen Grube befindet sich eine kleine Oeffnung. Die Bronchialarterien sind sehr erweitert und eine derselben ist in die Substanz der Lunge zu einem aneurysmatischen Sack ausgedehnt. Da über das Septum Ventriculorum nichts erwähnt wird, so muss man annehmen, dass dasselbe normal befunden wurde, ein Schluss, welcher uns berechtigt, diesen Fall der Klasse von Atresien mit verschlossenem Septum Ventriculorum hinzuzufügen.

Der erstere von Wilhelm Raab mitgetheilte Fall stimmt hinsichtlich der kurzen Lebensdauer des Kindes, welches 19 Tage post partum starb, mit den übrigen bis jetzt bekannt gewordenen überein. Kussmaul erwähnt, dass bei Atresien der Pulmonalis mit verschlossener Kammercheidewand die Lebensdauer höchstens 9 Monate betrage, in den meisten Fällen aber eine geringere sei. In 5 anderen Fällen betrug sie 4 Tage, 5 Tage, 13 Tage, 17 Tage und 6 Wochen. Es hängt dieses von der Möglichkeit und dem Eintreten einer mehr oder minder aus-

gebildeten Compensation ab, auf welchen Umstand schon oben aufmerksam gemacht worden ist. In unserem Falle müssen wir das Offenbleiben des Ductus Botalli als eine solche Compensation ansehen, welche auch eine so hochgradige Störung in der Circulation längere Zeit auszugleichen im Stande war. Ebenso können wir die in dem Falle von Thomson und Turner ausgesprochene Ansicht, es sei nicht wohl anzunehmen, dass bei einem 22jährigen Menschen die Verschlussung der Mündung der Pulmonalis congenital, sondern vielmehr das Produkt einer später eingetretenen Entzündung sei, zurückweisen. Denn wir finden dort in der so besonders hochgradigen Erweiterung der Bronchialarterien als einer ausreichenden Compensation eine genügende Erklärung für die 22jährige Lebensdauer.

Die Ansicht, welche Meyer¹⁾ in seiner ausführlichen Arbeit ausspricht, dass alle rechtsseitigen Herzfehler entzündlichen Ursprung und auf Endocarditis intrauterina zurückzuführen seien, ist gewiss auch jetzt noch im Allgemeinen massgebend. Jedoch scheint es, dass vom rein anatomischen Standpunkt aus unterschieden werden muss, ob sich die Veränderungen an den Klappen genau so verhalten, wie wir dieselben extrauterin am linken Herzen sowohl an der Mitralis als auch an den Semilunarklappen der Aorta antreffen oder ob es sich bei den congenitalen rechtsseitigen Herzfehlern nur um sehnartigen platten oder gar muskulösen Verdickungen und Verschlussungen handelt. Wir werden keinen Grund haben an einer entzündlichen Genese der Stenose der Tricuspidalis und des Verschlusses der Semilunarklappen der Pulmonalis in unserem Falle zu zweifeln, da wir die Verschlusszone der Tricuspidalis in Form eines harten, höckerigen

1) Ueber angeborene Enge oder Verschluss der Lungenarterienbahn
Virchow, Archiv für patholog. Anatomie etc. Bd. 12.

Wulstes antreffen, auf dem sogar feine Exerescenzen zu bemerken sind, ein Befund, welcher genau den bei der Mitralstenose Erwachsener entspricht. In gleicher Weise sehen wir die Semilunarklappen der Pulmonalis an ihren Schliessungsrändern verschmolzen durch feste den Rändern der halbmondförmigen Klappen gleichsam aufgelagerte Massen, die auch hier eine höckrige Verdickung, besonders an den Noduli hervorbringen, wiederum ein Befund, der in ganz ähnlicher Weise bei hochgradiger Stenose der Aorta vorkommt.

Anders gestalten sich die Fälle, bei denen man das anatomische Bild in der Weise findet, dass die Mündung der Pulmonalis oder der Conus arteriosus durch hypertrophische Muskelbündel und förmliche Muskelringe von dem Sinus Ventriculi abgeschnürt ist. Hierbei haben wir es lediglich mit einem excedirenden Muskelwachsthum zu thun, mit einer Art von abnormer Entwicklung des Herzens, für welche wir vielfache Analoga in Fällen von abnormer Entwicklung des übrigen Körpers antreffen und zu deren Erklärung wir des Hinzutretens einer Entzündung durchaus nicht bedürfen. Derartige Fälle scheinen vielmehr geringe Grade jener auffallenden Missbildungen des Herzens zu sein, wie sie in der Kussmaul'schen Abhandlung erwähnt und oben berücksichtigt wurde. Obgleich also die auf entzündlichen Boden beruhende Genese der intrauterin erworbenen rechtsseitigen Herzfehler das bei weitem grösste Contingent dieser Fälle stellt, so scheint doch für jeden einzelnen Fall der unmittelbare Nachweis wichtig zu sein, dass in der That unverkennbare Residuen vorausgegangener Entzündung vorliegen, bevor man den Herzfehler in dieser Weise erklären kann. Andererseits werden sich auf Grund der oben angedeuteten Gesichtspunkte unschwer die Beweisgründe ergeben, wesshalb es in anderen Fällen lediglich eine Hemmung in der normalen Entwicklung des Her-

zens gewesen sei, die zu der vorliegenden Veränderung führte. Für die Erklärung der auf entzündlichem Wege entstandenen Herzfehler Neugeborener wird es stets interessant sein, zu eruiren, ob vielleicht die Mutter während der Schwangerschaft Krankheiten durchgemacht habe, welche, wie z. B. acuter Gelenkrheumatismus zur Entwicklung von Herzfehlern führe. Für unseren Fall konnte zwar keine schwerere Krankheit der Mutter während der Schwangerschaft nachgewiesen werden, jedoch gibt sie an, dass sie bei keiner der früheren Schwangerschaften so vielfache Beschwerden von Seiten der Frucht zu erdulden gehabt habe, als gerade bei dieser. Vielleicht könnte der Verlauf der Schwangerschaft in der ungünstigsten Jahreszeit, während der Wintermonate, hierbei berücksichtigt werden. Uebrigens hat die Frau inzwischen wiederum geboren und ein völlig gesundes Kind unter ganz normaler und ohne Beschwerden verlaufenden Schwangerschaft zur Welt gebracht. Aus diesen Gründen scheint es also besonders wichtig zu sein, dass bei Herzfehlern Neugeborener nach dem Gesundheitszustande der Mutter während der Schwangerschaft geforscht wird, um womöglich auch den wahrscheinlichen Zeitpunkt der Entstehung solcher intrauteriner Endocarditis annähernd bestimmen zu können. Jedenfalls ist es wichtig, und das scheint bisher nicht genügend gewürdigt zu sein, dass man auf entzündlichem Wege entstandene Obturation etc. der Klappenapparate des Herzens trennt von solchen, welchen als Hemmungsbildungen eine ganz andere Aetiologie zu Grunde liegt.

Erklärung der Abbildung.

a Lunge.

b Arcus Aortae.

c Ductus Botalli.

d Verwachsene Semilunarklappen der arteria pulmonalis
(die vordere Wand der arteria pulmonalis abgetragen).

e rechter Ventrikel.

f linker Ventrikel.

Thesen.

I.

Die Aetiologie der congenitalen rechtsseitigen Herzfehler kann nur zum Theil durch intrauterine Endocarditis erklärt werden.

II.

Desinficirende Injektionen in die Uterushöhle nach der Geburt sind als schädlich zu verwerfen.

III.

Bei drohender sympathischer Iridocyklitis ist die Enucleatio bulbi der Neurotomia optico-ciliaris vorzuziehen.

Curriculum vitae.

Emil Paul Christian Schantz, Sohn des Metropolitans Gottfried Schantz und dessen Ehefrau Emilie, geb. Clauss, evangelischer Confession, wurde am 18. Januar 1855 zu Obersuhl in der Provinz Hessen-Nassau geboren. Er besuchte das Gymnasium zu Cassel von Ostern 1869 bis Ostern 1876, um nach Erlangung des Zeugnisses der Reife auf der Universität Marburg sich dem Studium der Medicin zu widmen. Er studirte daselbst von Ostern 1876 bis Herbst 1878 und bestand am Ende des 4. Semesters das Tentamen physicum. Nachdem er 2 Semester die Universität Würzburg und ein Semester die Universität Halle besucht hatte, kehrte er Ostern 1880 zur Vollendung seiner Studien nach Marburg zurück.

Als Lehrer verehrt derselbe an der Universität Marburg die Herren Professoren und Docenten:

Beneke, Dohrn, Ferber†, Greeff, v. Heusinger, v. Könen, Külz, Lahs, Lieberkühn, Mannkopff, Melde, Nasse, Roser, Schmidt-Rimpler, Schottelius, Wagner, Wiegand, Zinke.

An der Universität Würzburg:

Bergmann, Gehrhardt, Matterstok, Riedinger, Rindfleisch, Rosbach, Scanzoni v. Lichtenfels.

An der Universität Halle:

Fritsch, Genzmer, Gräfe, Olshausen, Volkmann, Weber.

Allen diesen Herren fühlt er sich zu grossem Dank verpflichtet, welchen er sich an dieser Stelle auszusprechen erlaubt.

~~~~~



Fr. Schürmann del.  
1880.

